Lane Medical Library

Ueber einen Fall

von

progressiver neurotischer Muskelatrophie.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 12. März 1892

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTHEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Gustav Hülsemann

aus Soest i. W.

OPPONENTEN:

Hr. Dr. med. Neuhaus.
- Dd. med. Waldeyer.
- Cand. med. Clarfeld.

BERLIN.

Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke).

Linienstrasse 158.

Seinen theuren Eltern

in Liebe und Dankbarkeit

gewidmet

vom

Verfasser.

Die noch 1840 allgemein in Deutschland und Frankreich verbreitete Ansicht von der essentiellen, idiopathischen Natur der Muskelatrophie wurde zuerst von Jacob von Heine[1]) in's Wanken gebracht. Während man bis dahin die neben der Muskelatrophie in den Nerven und Centralorganen gefundenen Veränderungen für secundäre, durch Fortleitung der chronischen Entzündung von Muskel auf Nerv entstandene hielt, sprach Heine damals zuerst als Sitz des Krankheitsherdes speciell für die spinale Kinderlähmung das Rückenmark an. Später machten dann Duchenne und Aran die erste gute Beschreibung der progressiven Muskelatrophie und lenkten damit die forschende Thätigkeit auf ein Krankheitsbild, das im Laufe der letzten Jahrzehnte ätiologisch die verschiedenste Beurtheilung gefunden hat. Cruveilhier sprach 1855 zum ersten Male auf Grund eines vorliegenden Sectionsbefundes die Ansicht aus, dass die progressive Muskelatrophie als eine von pathologischen Processen der grauen Substanz des Rückenmarks fortgeleitete Affection der Musculatur klinisch in die Erscheinung träte. Seit jener Zeit hat nun ein lebhafter Meinungsaustausch hinsichtlich der Aetiologie des Leidens stattgefunden. Duchenne, Aran und Friedreich vertheidigten, indem sie die Krankheit für eine primäre Muskelerkran-

[1]) Jacob von Heine, Beobachtungen über Lähmungen der unteren Extremitäten.

kung hielten, den myopathischen Ursprung derselben; Clarke, Charcot u. A. waren der Meinung, dass die progressive Muskelatrophie eine primäre Neuropathie, d. h. eine chronische, zur Atrophie führende Entzündung der grossen Ganglienzellen der Vorderhörner des Rückenmarks, also eine modificirte Poliomyelitis anterior chronica darstelle. Die Entscheidung ist bis zur Jetztzeit nach keiner Seite ausgefallen, denn auf Grund verbesserter klinischer und pathologisch-anatomischer Untersuchungsmethoden unterscheidet man heute beide Arten ihrer Aetiologie nach als besondere Krankheitsformen, und wenn wir die von Erb eingeführte Disponirung annehmen, so haben wir eine Amyotrophia spinalis progressiva oder spinale Form der progressiven Muskelatrophie und eine Dystrophia muscularis progressiva oder musculäre Form der progressiven Muskelatrophie.

Indessen kann man nicht leugnen, dass in neuester Zeit wieder Bedenken an der myopathischen Form laut geworden sind; die Ansicht, dass man für alle Arten entarteter Musculatur Neuropathien annimmt, hat auch für Verfasser nichts Befremdliches, denn die Muskeln sind ihrer Bildung, Existenz und Function nach von den sie versorgenden Nerven abhängig.

Kommen wir aber zu der oben von Erb gegebenen Eintheilung zurück, so muss noch erwähnt werden, dass[2]) Schultze, Charcot, Mendel, Hoffmann u. A. Fälle von

---

[2]) Hoffmann, Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. Archiv für Psychiatrie u. Nervenkrankh. Bd. 20.

Fr. Schultze, Ueber eine eigenthümliche prog. atrophische Paralyse bei mehreren Kindern derselben Familie. Berliner klin. Wochenschr. 1884 No. 41.

Charcot et Marie, Sur une forme particulière d'atrophie musculaire etc. Revue de médecine 1886 pag. 96.

progressiver Muskelatrophie untersuchten, die sie weder dem einen, noch dem anderen Bilde einreihen wollten. Sie bestanden nach Hoffmann in einer aufsteigenden Degeneration multipler peripherischer Nerven und der Hinterstränge des Rückenmarks als Sectionsbefund. Hoffman nannte die Form, indem er die in den peripheren Nerven nachgewiesenen pathologischen Veränderungen als Basis annahm, „progressive neurotische Muskelatrophie"; Schultze spricht von einer „eigenthümlichen atrophischen Paralyse", Charcot von einer „forme particulière d'atrophie musculaire". Es würde sich mithin bei dieser neurotischen Form der Muskelatrophie um einen in den peripheren Nerven beginnenden Krankheitsprocess handeln, und insofern schiebt sich dann jener als ein Mittelglied zwischen die myopathischen und spinalen Arten der progressiven Muskelatrophie ein, als nun auch der periphere Nerv, die Verbindung zwischen Muskel und Centralorgan, als Sitz des Krankheitsherdes anzusprechen ist.

Im Winter-Semester 1891/92 kam nun in der Poliklinik für Nervenkrankheiten zu Berlin ein Fall von Muskelatrophie zur Beobachtung, welcher wegen seiner Besonderheiten von grossem Interesse sein dürfte. Hr. Prof. Mendel hatte die Güte, dem Verfasser die Untersuchung und Bearbeitung dieses Falles zu übertragen, dessen Classificirung Zweck der vorliegenden Arbeit sein soll.

Es folgt die Krankengeschichte dieses Falles:

Krankengeschichte.

Patient ist der 17jährige Secundaner John W.

I. Anamnese. Was die hereditäre Belastung unseres Patienten angeht, so war leider nicht das Geringste

zu ermitteln. Am elften Tage nach seiner Geburt wurde Patient von Pflegeeltern übernommen, die das damals nach ihrer Ansicht gesunde Kind durch den Portier eines Berliner Hôtels zur Pflege erhielten. Name und Wohnort der Eltern blieben unbekannt.

Nach den Aussagen der Pflegeeltern wurde ihnen seiner Zeit das Kind in wohlgenährtem Zustande und mit geraden Gliedern übergeben, und es bot ausser Krämpfen, die sich beim Zahnen einstellten, auch in seinem ersten Lebensjahre weiter keine pathologischen Erscheinungen dar. Als aber dann der Knabe das Gehen lernen sollte, fiel der Umgebung auf, dass selbiger sehr kraftlos in den Beinen war und letztere in Folge dessen mangelhaft gebrauchte. Trotzdem kam er mit Ablauf des zweiten Jahres zum freien, wenn auch ungeschickten Gebrauch seiner Beine. Dieser pathologischen Erscheinung hatten die Pflegeeltern nur wenig Bedeutung beigelegt; sie hatten dieselbe als Ungeschicklichkeit und Unart gedeutet und kamen daher erst zur Erkenntniss eines wirklich vorliegenden Leidens, als sich beim Anmessen der ersten Schuhe für das damals vier Jahre alte Kind herausstellte, dass die äusseren Knöchel ausgewichen waren, und die Füsse mit Erhebung des inneren Fussrandes tibial flectirt standen. Nach Anweisung eines zugezogenen Arztes bekam das Kind Klumpfussstiefeln. Die Umgebung, welche das Kind nunmehr eingehender beobachtete, fand, dass dasselbe durch seinen unelastischen Gang vor anderen Kindern sehr auffiel, dass es, wenn es hingefallen, nicht im Stande war, sich selbst wieder zu erheben. Auch machte sich Unruhe und Eigensinn in seinem Wesen bemerkbar.

Um diese Zeit erkrankte dann das Kind heftig an den Masern, und die Pflegeeltern wollen dieser Erkran-

kung die Hauptschuld an der sich im Anschluss an jene schnell weiter ausbildende paralytische Klumpfussstellung zuschreiben. Der Knabe ging bald vollständig auf dem Fussrücken, ein Zustand, welcher durch das Tragen der Klumpfussstiefeln keine Besserung erfuhr. Auch klagte er über Kältegefühl an den Unterschenkeln, will dagegen niemals Schmerzen gefühlt haben.

Als Patient 10 Jahre alt geworden war, entschlossen sich die Pflegeeltern, das Leiden, wenn möglich, auf operativem Wege entfernen zu lassen und bewerkstelligten seine Aufnahme in der Königl. chirurg. Universitätsklinik. Hier wurden dann die Unterschenkel des Patienten in Gypsverbände gelegt und später orthopädisch behandelt. Nach erfolgter Entlassung wollen die Pflegeeltern keinen wesentlichen Erfolg gesehen haben, weshalb sie einige Monate später poliklinische Hülfe in Anspruch nahmen. Um die durch Parese der Peroneen entstandene paralytische Klumpfussstellung zu beseitigen, führte man dort die Tenotomie der betreffenden Antagonisten aus, legte den Patienten einige Wochen in Gypsverband und konnte, nachdem ersterer noch ein halbes Jahr Wasserglasverbände getragen hatte, einen wesentlichen Erfolg constatiren. Patient ging allerdings noch sehr unbeholfen und unelastisch, war aber im Stande, sich ziemlich schnell fortzubewegen.

Unter solchen Umständen befand sich der Knabe von dieser Zeit an bis zu seinem 15. Lebensjahre leidlich wohl. In jenem Alter bekam aber dann der gut herangewachsene Knabe die Influenza. Die Krankheit griff seinen Organismus heftig an. Neben einem ausgedehnten Lungencatarrh hatte er besonders über grosse Hinfälligkeit zu klagen. Nachdem er sich dann langsam erholt hatte, bemerkte er zuerst, dass ihm das Bücken

schwerer wurde als vorher; auch vollzogen sich einige Zeit später die Bewegungen der Hände schwerfälliger. Langsam wurde die Parese an Händen und Beinen grösser, und mit ihr ging eine augenscheinliche Abmagerung, welche zuerst die Unterschenkel, dann Hände und Vorderarme betroffen haben soll, einher.

Patient giebt ferner noch zur Anamnese an, dass seine vegetativen Functionen stets normal verliefen; auch will er weder geistige, noch sonstige Störungen irgendwelcher Art wahrgenommen haben. Unter diesen Erscheinungen kam der Patient in die Behandlung des Hrn. Prof. Mendel, und durch dessen gütige Ueberweisung zur Beobachtung des Verfassers.

II. Status praesens: Patient ist von mittlerer, schlanker Figur, von der man nicht sagen kann, dass sie im Wachsthum zurückgeblieben ist. Auch geistig ist er gut entwickelt. Mit grossem Interesse verfolgt er die an ihm vorgenommene Untersuchung und giebt auf gestellte Fragen klare und gewissenhafte Antworten.

Am Körper des Patienten machen sich die Atrophie der Musculatur sowie die von ihr abhängigen Functionsstörungen schon dem oberflächlichen Beobachter bemerkbar. Am deutlichsten sind die pathologischen Erscheinungen an den Extremitäten ausgeprägt, gegen den Stamm hin allmählich abnehmend.

Die Muskeln des Halses und des Schultergürtels treten in ihren Contouren deutlich hervor. Eine auffallende Parese ist in ihren Gebieten nicht vorhanden. Auch der Deltoides hat die ihm eigene Rundung und Kraft relativ gut bewahrt, so dass Patient das Heben des Oberarms schnell und mit Ueberwindung eines ziemlichen Widerstandes ausführen kann.

Wie oben schon erwähnt wurde, bieten die Rumpf-

muskeln am wenigsten das Bild der Entartung dar. Allerdings scheinen die Pectorales, Rhomboidei und der Latissimus dorsi abgeflacht zu sein, lassen im Ganzen aber nicht den Befund nachweisbarer Atrophie gelten. Die Rippen treten in Folge der mässigen Bedeckung mit Weichtheilen scharf hervor. Bauchmuskeln und Zwerchfell verrichten die ihnen bei der Athmung zukommenden Functionen normal, so dass jene, wenn auch nicht sehr ausgiebig, doch ruhig zu nennen ist. Der Bauchmuskelreflex ist vorhanden.

Im Gegensatz zur Rumpfmusculatur treten die pathologischen Veränderungen nun am deutlichsten an den Extremitäten in die Erscheinung; ein auffälliger Contrast besteht aber im Volumen der Oberschenkel und Oberarme zu dem der Unterschenkel und Vorderarme. Letztere sind nämlich bedeutend mehr atrophisch als erstere. Während der Biceps sich etwas teigig anfühlt, scheint der Triceps, auch der überwiegenden Extensionskraft nach zu urtheilen, relativ gesund zu sein. An den Vorderarmen haben sowohl Extensoren wie Flexoren eine deutliche Volumens-Abnahme erfahren. Unter den Flexoren hat wiederum vor allen der Flexor pollicis longus gelitten; er bringt nur noch träge eine theilweise Beugung des Daumens zu Stande, ist also im Vergleich zu den übrigen Flexoren, welche die Beugung der Phalangen zwar kraftlos, aber hinreichend ausführen, in hervorragender Weise Sitz der atrophischen Affection. Lässt man Patient die Flexion der Finger ausführen, so bemerkt man, dass die Hand etwas ulnarflectirt wird, in welcher Lage sie auch in der Ruhe verharrt. Die Extensoren des Vorderarms, und unter ihnen besonders der Extensor digitorum communis, sind ebenfalls in sichtlicher Atrophie begriffen und verrichten ihre Functionen

dementsprechend paretisch. Patient kann beide Handgelenke willkürlich strecken und beugen, findet dagegen bei der Supination und Pronation der Hände grössere Schwierigkeiten, die er durch Heben und Senken der Oberarme auszugleichen sucht.

Die kleinen Handmuskeln, sowohl die vom Medianus als auch die vom Ulnaris versorgten, stehen im höchsten Stadium der Atrophie. Im Thenar und Hypothenar erreicht letztere ihren Höhepunkt. Die ungemein reducirten Abductores, Adductores und Opponentes bedingen eine kahnförmige Einbuchtung des Daumenballens und eine abnorme Stellung des Daumens selbst, der dem zweiten Metacarpus beständig genähert ist. Opposition und Abduction des Daumens der rechten Hand gelingen dem Kranken überhaupt nicht; mit der linken Hand sind diese Bewegungen noch schwerfällig und unvollkommen ausführbar. Von den übrigen Fingern vermögen die kleinen Finger noch am ausgiebigsten Ab- und Adductionsbewegungen zu leisten und auch hier linksseitig besser als rechts. Der Grund für diese grössere Unbeweglichkeit der mittleren Finger liegt sichtbar in der bedeutenden Entartung der Interossei, welche Erscheinung, sich durch Eingesunkensein der Spatia interossea kenntlich machend, einen solchen Grad erreicht hat, dass in Folge der Antagonisten-Contractur der Extensores digitorum communes sich eine mässige Krallenstellung der Finger ausbilden musste. Ausserdem haben die abgeflachten Lumbricales starre Vertiefungen in der Hohlhandfläche hervorgerufen. Im Allgemeinen zeigen die mit den Fingern ausführbaren Bewegungen sehr wenig Energie und Kraft; ein geringer, der intendirten Bewegung entgegengesetzter Widerstand verhindert deren Ausführung.

An den unteren Extremitäten fällt vornehmlich die Pes-varus-Stellung der Unterschenkel und Füsse auf. Die Fussgewölbe stehen so hoch, dass Patient auf den äusseren Fussrändern zu gehen gezwungen ist. Die Haut über dem Malleolus externus und der Basis metatarsi V ist schwielig verdickt in Folge des früheren Auftretens auf diese Stellen. Die Mittelfussknochen sind gegen einander verschoben und in ihren Gelenken starr fixirt: nicht einmal starker äusserer Druck lässt sie Bewegungen gegen einander ausführen. Patient kann weder die Füsse nach aussen und innen drehen, noch dorsal oder plantar flectiren. Beim Gehen wirft er ruckweise den Oberkörper vor und ersetzt die ihm abgehende Elasticität der Füsse durch angestrengte compensatorische Thätigkeit der Hüft- und Kniegelenke. Die Untersuchung der Unterschenkelmusculatur lässt erkennen, dass ein Schwund und eine totale Paralyse der Peronei besteht. Die Exstensores und Tibiales antici sind gleichfalls stark atrophisch, ebenso die Flexoren und Wadenmusculatur. Die Zehen können in Folge dessen bei noch hinzukommender Entartung der Interossei weder volar und plantar, noch ad- oder abducirend bewegt werden. Die Wadenmusculatur reagirt nicht mehr auf die Percussion, und der Patellarsehnenreflex ist abgeschwächt.

Ueber den sich scharf aus den Weichtheilen hervorhebenden Kniegelenken setzen die Oberschenkel mit relativ weniger entarteter Musculatur an. Am meisten sind noch die Vasti externi und interni reducirt; es wird daher dem Kranken schwer, die Extension der Unterschenkel bei erhobenem Bein vollständig zu vollziehen, denn das erhobene Bein bleibt in leichter Flexionsstellung stehen, die sonst z. B. beim Gehen durch den Gegendruck des Fussbodens ausgeglichen wird.

Maasse:

Oberarm	rechts	23 cm,	links	23	cm.
Vorderarm	„	23,5 „	„	23	„
Oberschenkel	„	38 „	„	38	„
Unterschenkel (Wade)	„	24,5 „	„	24	„

Neben diesen an Rumpf und Extremitäten aufgeführten atrophischen Rückbildungen liegen noch andere gleicher Art, die von grosser prognostischer Bedeutung sein müssen, vor, nämlich Entartungs- und Functionsprocesse in den Gebieten des Facialis und Hypoglossus. Die Wangen des Patienten haben in Folge dessen ein starres Aussehen, sind eingefallen und geben durch ihre mangelhafte Beweglichkeit Anlass zu Sprachstörungen. Fängt Patient an zu sprechen, so bewegt er mehrere Male unruhig die Lippen, ehe er deren richtige Einstellung findet. Es resultirt daraus eine wenig fliessende Sprache, welche durch die ebenfalls etwas atrophirte Zunge noch mehr beeinträchtigt wird. Letztere ist beim Vorstrecken unruhig, lässt aber sämmtliche Willkürbewegungen in normaler Weise erfolgen.

An den übrigen Sinnesorganen des Kopfes konnte Verfasser keine Abnormitäten constatiren, ebenso nicht in den Functionen der Sphincteren, der Blase, des Darms und der Drüsen. Gegenüber diesen im motorischen Gebiete nachgewiesenen pathologischen Veränderungen ist die Sensibilität vollkommen erhalten. Leise Berührung stumpfer und spitzer Gegenstände wird empfunden und unterschieden. Ueber den atrophirten Stellen fühlt sich die Haut etwas kühl an. Patient will zwar von localem Kältegefühl in den entarteten Partien nie das Geringste gespürt haben, giebt aber an, dass ihn oft ein allgemeines

Kältegefühl, sich äusserlich durch Zittern kenntlich machend, überlaufe. Für das Gefühl und Auge des Untersuchenden heben sich besonders die unteren Extremitäten durch ihre niedere Temperatur und leichte Cyanose, welche hauptsächlich an den inneren Fussflächen ihren Platz hat, von den anderen Körpertheilen ab. Sonstige trophische Störungen der Haut fehlen, wenn man nicht den für einen siebzehnjährigen Menschen eigentlich zu üppigen Haarwuchs an den unteren Extremitäten in dieser Beziehung symptomatisch verwerthen will. Subcutanes Fettgewebe ist nur spärlich vorhanden.

Lässt man den Patienten die Arme ausstrecken, so werden in den Händen fibrilläre Zuckungen sehr auffallend; sie rufen eine beständige Ruhelosigkeit der Finger, namentlich der Zeigefinger, welche deutliche Excursionen machen, hervor und werden noch lebhafter, sobald man die Handmuskeln irritirt. Die von anderen Gliedern ausgeführten ruckweisen Bewegungen dürften ihren Typus aus dem unruhigen und lebhaften Temperament des Kranken ableiten.

Ferner wird dem Beobachter auffallen, dass Patient stets zu vermeiden sucht, frei dazustehen. Er lehnt sich entweder an oder sucht durch kleine balancirende Schritte das Körpergleichgewicht zu behaupten. Wenn man ihn auffordert, ruhig zu stehen, so schwankt sowohl bei geschlossenen als auch gespreizten Beinen der Körper hin und her. Werden dabei noch seitens des Patienten die Augen geschlossen, so muss man diesen, der dann auch die Fähigkeit, das Gleichgewicht durch geeignete Körperbewegungen zu behaupten, verloren hat, vor dem Hinfallen schützen.

Die mechanische Muskelerregbarkeit, sowie die Sehnenreflexe haben beide eine grosse Abschwächung

erfahren. An Unterschenkeln und Vorderarmen sind sie ganz erloschen, nur der Patellarsehnenreflex ist noch schwach auszulösen. Contractionen, welche durch mechanische Reize an Rumpf, Oberschenkel und Oberarm entstehen, haben einen trägen Charakter. Analog der mechanischen ist die elektrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln entsprechend der jedesmal vorherrschenden Entartung herabgesetzt.

Die Prüfung mit dem faradischen auf quantitative und dem galvanischen Strome auf qualitative Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit ergab Folgendes:

Faradische Erregbarkeit.

(Erste Muskelcontraction.)

Nerv. radialis rechts bei 68 mm. RA links bei 60 mm RA.
- ulnaris - - 68 - - - - 70 - -
- medianus - - 90 - - - - 90 - -
- tibialis - - 0 - - - - 0 - -
- peroneus - - 0 - - - - 0 - -

Musc. extensor digitorum communis rechts bei 85 - - - - 85 - -

Musc. opponens-pollicis - - 45 - - - - 40 - -
- tibialis-anticus - - 0 - - - - 18 - -
- peroneus - - 0 - - - - 0 - -

Die von den Nn. mediani und ulnares erzielten Contractionen waren schwach und träge. Eine Energie der Zuckungen erfolgt auch nicht, wenn man die Rollen völlig übereinander schiebt.

Galvanische Erregbarkeit.

Musc. extens. digit. comm. dext.					bei 6	MA	erste	Ka SZ.
-	-	-	-	-	- 5	-	-	An SZ.
-	-	-	-	sinister	- 5,5	-	-	Ka SZ.
-	-	-	-	-	- 3,3	-	-	An SZ.
-	opponens pollicis dexter				weder Ka SZ noch An SZ.			
-	-	-	sinister		bei 2,5	MA	erste	Ka SZ.
-	-	-	-	-	2,5	-	-	An SZ.
-	tibialis anticus dexter				- 10	-	-	Ka SZ.
-	-	-	-		- 6	-	-	An SZ.
-	-	-	sinister		- 9	-	-	Ka SZ.
								(nur angedeutet)
-	-	-	-		- 6	MA	erste	An SZ.
Musculi peronei					weder Ka SZ noch An SZ.			

Die Zuckungen (Ka SZ wie An SZ) sind langgezogen und träge. Die An SZ überwiegt durchweg bei den entarteten Muskeln die Ka SZ. Bei den Mm. opponentes und peronei ist weder Ka SZ, noch An SZ angedeutet: sie befinden sich also im Zustande totaler Ea R. Das Bild partieller Ea R. ist am deutlichsten ausgeprägt in den Mm. tibiales. Bei rechts vollständig, links annähernd erloschener faradischer Erregbarkeit kenntzeichnet sich die galvanische durch träge verlaufende Zuckungen und das Ueberwiegen der An SZ über die Ka SZ.

Zu der Untersuchung sei noch bemerkt, dass die auscultatorische und percutorische Untersuchung der inneren Organe nichts Pathologisches ergab. Der Urin ist quantitativ und qualitativ normal; Appetit gut, Schlaf desgleichen. Wachsthumsdeformitäten finden sich ausser den an den unteren Extremitäten beschriebenen nicht vor. Die Wirbelsäule ist weder difform noch druckempfindlich.

So weit der Befund. Er ergiebt in der Hauptsache: Eine an den Extremitäten des Körpers besonders hervortretende Atrophie der Musculatur mit entsprechender Herabsetzung der Function, mässige fibrilläre Zuckungen neben vollständigem Intactsein der Sensibilität und des Muskelsinns.

Dem aufmerksamen Beobachter des vorliegenden Falles wird vielleicht der Gedanke gekommen sein, haben wir hier nicht anstatt einer prog. Muskelatrophie eine Poliomyelitis ant. chron. vor uns? Wir können das nicht unbedingt abstreiten, müssen sogar zugeben, dass nach dem Resultat der ersten Untersuchungen die Diagnose auf eine solche gestellt war. Sind ohnehin schon unsere Kenntnisse der primär-pathologischen Localisation für die einzelnen Arten der prog. Muskelatrophie noch lückenhaft, so muss die Diagnose einer Poliomyelitis ant. chron. erst recht auf schwachen Füssen stehen, sofern sie aus klinischen Erscheinungen aufgebaut werden soll. Verfasser hat einen einzigen Fall unzweifelhafter[3]) Poliomyelitis ant. chron. in der Litteratur aufgefunden; das klinisch und anatomisch Wichtige möge zum Vergleich mit dem seinerseits vorgeführten Krankheitsbilde dienen: Eine 52jährige Frau, die früher stets gesund war, erkrankte im August 1883 mit Schwäche im rechten Arm, die nach 14 Tagen das linke Bein und einige Monate später den linken Arm und das rechte Bein ergreift und sich dann allmählich steigert. Im October 1884 ist die Lähmung so weit fortgeschritten, das die Patientin sich nur noch mühsam fortschleppen und die oberen Extremitäten fast garnicht

---

[3]) Oppenheim, Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. Bd. XIX.

mehr gebrauchen kann. Während Schmerzen und Parästhesien, Blasen- und Darmstörungen fehlen, Gehirnsymptome durchaus und zu jeder Zeit fehlten, fiel es der Kranken selbst auf, dass die gelähmten Muskeln an Volumen verloren. Im Februar 1885 wurde constatirt, dass die Krankheit nur die motorische Sphäre betraf, dass Muskellähmung und Muskelentartung den einzigen Krankheitszustand bildeten. Die Lähmung war durchaus eine schlaffe, sie betraf die Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten ungleichmässig ohne Localisationstypus. Deltoides, Biceps, Brachialis int., Supinator longus waren mehr betroffen, weniger der Triceps, an den Händen und Fingern die Extensoren mehr als die Flexoren. Es bestand Atrophie en masse. Die befallenen Muskeln zeigten Entartungsreaction, auch wurde fibrilläres Zittern beobachtet. Die Hautreflexe waren aufgehoben oder so modificirt, dass Hautreize nur Zuckungen in den noch functionirenden Muskeln auslösten. Die Sensibilität blieb ganz ungestört bis zum Tode. Dieser erfolgte, nachdem die Lähmung beständig fortgeschritten, die Erregbarkeit ganz erloschen, schliesslich Hals-, Nacken- und Kaumusculatur ergriffen war, nach dreijähriger Krankheitsdauer durch Erstickungsanfall. Sprache und Schlingact waren bis zum Exitus normal geblieben. Die Diagnose war direct gestellt aus dem Fehlen jeder sensiblen Reiz- und Lähmungssymptome sowie Druckschmerz der Nerven und Muskeln. Thatsächlich ergab die Section eine reine Vorderhörnererkrankung, charakterisirt durch einen nahezu totalen Schwund der Ganglienzellen in allen Höhen und sclerotische Entartung der Grundsubstanz.

Wie leicht ersichtlich, weicht das vorgeführte Bild nicht erheblich von dem unserigen ab, enthält aber den-

noch Anhaltspunkte, welche die Möglichkeit, dass auch in unserem Falle ein Poliomyelitis ant. chron. vorliege, sehr unwahrscheinlich machen. In jenem Falle treten nämlich die Functionsstörungen vor der Atrophie durchaus in den Vordergrund. Patientin fühlt erst eine Schwäche in Beinen und Armen, kann bald nicht mehr gehen und ihre Arme gebrauchen und bemerkt dann erst, dass sich eine Atrophie der Musculatur entwickelt, die ungleichmässig ohne Localisationstypus den ganzen Körper befällt. An unserem Kranken ist jedoch die Atrophie der Parese voraufgegangen, letztere verhält sich genau der ersteren entsprechend, und setzt in Folge dessen den Kranken in den Stand, die atrophischen Extremitäten noch relativ gut zu gebrauchen. Ferner zeigt das Entartungsfeld unseres Falles eine deutliche Symmetrie; sie tritt in der Atrophie der Extremitäten an ihren peripheren Theilen hervor, lässt Oberschenkel, Oberarme und Rumpfmusculatur weniger atrophisch erscheinen und hat, wenn wir die Resultate der faradischen und galvanischen Erregbarkeit in's Gedächtniss zurückrufen dürfen, beiderseits gleiche oder annähernd gleiche Grade erreicht. Den rascheren Verlauf einer Poliomyelitis ant. chron. zur Differential-Diagnose heranzuziehen, wie dieses von Schmelzer[4]) geschehen, möchte Verfasser nicht wagen, denn das Uebergreifen der Degeneration auf die Nervenkerne der Medulla oblongata, das durch Vagus- und Hypoglossus-Lähmungen die gewöhnliche Todesursache bildet, scheint ihm zeitlich ganz unberechenbar zu sein; es tritt bei Poliomyelitis ant. chron. wie bei prog. Muskelatrophie auf und kann die eine oder andere je nach der Mitleiden-

[4]) Schmelzer, Neurot. Muskelatrophie der Füsse und Hände bei einem Knaben. Bonn, Dissertation 1889/90.

schaft der Schling- und Respirationsmusculatur prognostisch modificiren. Zudem treten die Erscheinungen prog. Bulbärparalyse bei beiden Krankheiten nicht einmal immer auf. Erb hat eine „Mittelform von chron. Poliomyelitis" beschrieben, die eine verhältnissmässig gute Prognose giebt, zuweilen in völlige Heilung übergehen kann. Ebenso sind Fälle prog. Muskelatrophie beobachtet worden, welche 10—15 Jahre unter langsamem Fortschreiten der Atrophie gedauert haben und ihr letales Ende nicht unter bulbären Symptomen, sondern durch intercurrente Krankheiten, die der schwache und paretische Körper nicht mehr überwinden konnte, fanden.

Wir haben daher für den vorliegenden Fall von der Annahme einer Poliomyelitis ant. chron. Abstand genommen und werden nunmehr versuchen, denselben in dem Eingangs gegebenen Schema für die Arten der prog. Muskelatrophie unterzubringen. Handelt es sich also um eine Dystrophia muscularis prog. oder um die spinale Form der prog. Muskelatrophie (Amyotrophia muscularis prog.), oder haben wir es endlich mit der von Hoffmann unterschiedenen prog. neurot. Muskelatrophie zu thun?

Eine Dystrophia muscularis prog. wird von vorneherein sehr unwahrscheinlich gemacht durch das Vorhandensein gewisser nervöser Symptome, insbesondere der bulbären Erscheinungen, der Entartungsreaction und der fibrillären Zuckungen, ferner durch die Beschaffenheit der Musculatur selbst. Es fehlt nicht allein in unserem Falle jede Hypertrophie und Pseudohypertrophie der Muskeln, wie sie für die Myopathie characteristisch sind, sondern auch in der Localisation der Atrophie macht sich ein grosser Unterschied von der Dystrophia muscularis prog. geltend. Die äussersten Enden der Extremitäten,

welche im vorliegenden Falle vorzüglich Sitz der Atrophie sind, werden nämlich von der Dystrophia muscularis prog. meistens frei gelassen. Sie befällt die Muskeln um die Ansatzgelenke der Extremitäten, Oberarm und Schultergürtel, Oberschenkel und Becken, und bringt deshalb eine eigenartige Schlaffheit dieser Gelenke hervor. Fasst man einen an ihr Erkrankten unter die Arme und sucht ihn emporzuheben, so gewähren die Schultergelenke keinen rechten Halt, die Arme weichen nach oben aus; unser Patient jedoch setzt dem Druck einen kräftigen Widerstand seitens der Schultermusculatur entgegen. Vielleicht kann man auf den letzten Punkt, die Art der Localisation, nicht allzugrosses Gewicht legen, insofern sie von der Regel abgehen kann; für unseren Fall ist sie weniger von Bedeutung, als die deutlich ausgeprägten nervösen Symptome, die schon allein auf eine Affection des Nervensystems hindeuten.

Wir haben noch die Wahl zwischen der Amyotrophia spinalis prog. und der Hoffmann'schen prog. neurot. Muskelatrophie. Da beide Krankheiten, wie ihre Namen schon sagen, ihren Sitz im motorischen Leitungsgebiet haben, so sind sie in Folge dessen nur der Ausdruck einer verschiedenartigen Localisation desselben Degenerationsprocesses. Diese verschiedenartige Localisation aus klinischen Symptomen differential-diagnostisch zu unterscheiden, ist die Aufgabe der neuesten Zeit gewesen. Auch Verfasser glaubt in seinem Falle eine prog. neurot. Muskelatrophie vor sich zu haben und wird das zur Differential-Diagnose, in der Litteratur aufgefundene, klinisch und anatomisch Wichtige erörtern.

Der anatomische Befund bei der Amyotrophia spin. prog. ist folgender:

Im Rückenmark findet man die grauen Vorderhörner

sehr verschmälert, die Ganglienzellen ganz oder zum grossen Theil geschwunden, die übrig gebliebenen atrophisch, die Zwischensubstanz in ein feinfaseriges, zuweilen stark mit Spindelzellen durchsetztes Gewebe verwandelt. Die Seitenstränge, insbesondere die Pyramidenbahnen, also den centralwärts von den Vorderhornganglienzellen gelegenen Abschnitt der motorischen Leitungsbahn, findet man dagegen vollständig normal. Ferner sind die vorderen Wurzeln und die betreffenden motorischen Fasern in den peripheren Nerven atrophisch, obwohl gerade in den Nervenstämmen der Nachweis der mit zahlreichen anderen normalen Fasern gemischten degenerirten Fasern nicht ganz leicht ist. In den Muskeln tritt die Atrophie bei der anatomischen Untersuchung natürlich noch deutlicher hervor als bei der Untersuchung am Lebenden. Die am stärksten befallenen Muskeln sind zu schmalen, blassen und schlaffen Bündeln reducirt, in welchen Fett und Bindegewebe das eigentliche Muskelgewebe überwiegen. Bei der histologischen Untersuchung findet man an vielen Fasern eine einfache Atrophie, d. h. eine sehr beträchtliche Verschmälerung, aber noch gut erhaltene Querstreifung. An zahlreichen anderen Fasern trifft man aber auch die Zeichen der degenerativen Atrophie, fettige und wachsartige Degeneration der Muskelfasern, Zerklüftung derselben der Länge und Quere nach u. dergl. Das interstitielle Bindegewebe ist stets vermehrt, die Muskelkerne haben an Zahl zugenommen, und oft findet man eine reichliche Fetteinlagerung zwischen den noch vorhandenen Fasern.

Im Wesentlichen liegt also vor: Eine degenerative Atrophie nicht nur der befallenen Muskeln, sondern auch der hinzugehörigen peripheren motor. Nervenfasern, vor-

deren Wurzelfasern und motorischen Ganglienzellen in den Vorderhörnern des Rückenmarks.

Bezüglich der prog. neurot. Muskel-Atrophie hat Hoffmann in seiner Abhandlung Obductionsbefunde von Virchow und Friedrich herangezogen. Ein solcher von Friedrich scheint Verfasser besonders zur Demonstration geeignet zu sein.

Friedrich fand bei ausgedehnter Entartung der Musculatur in letzterer selbst Wucherung des Perimysiums int. und der Muskelkerne, dagegen Schwund und Zerfall der Muskelfasern. Im Rückenmark zeigte sich makroskopisch und mikroscopisch graue Degeneration der Goll'schen Stränge, im Lendenmark am ausgedehntesten, im Halsmark sich allmählich verlierend. Sonst normaler Befund am Rückenmark und in der grauen Substanz desselben. Das Bild der chron. interstitiellen Neuritis in den vorderen unteren Rückenmarkswurzeln und von da an Intensität zunehmend bis in die feinsten intramusculären Nervenstämmchen. Die hinteren Wurzeln zeigten dieselben Veränderungen in geringerem Grade. Bemerkenswerth war, dass an den Nervenfasern eines und desselben Präparates die verschiedensten Zustände unmittelbar nebeneinander bestanden. So lag unmittelbar neben einer stark gequollenen trüben Faser eine ganz normale, schön doppelcontourirte, daneben wieder eine in einfacher Abmagerung oder klumpigem Zerfall begriffene oder mit sehr ausgedehnter Kernwucherung in der Schwann'schen Scheide versehene Faser u. s. w., so dass in dieser Beziehung die vollkommenste Analogie mit den Zuständen in den Muskeln bestand. In den Nerven der oberen Extremitäten dieselben Veränderungen von der Peripherie bis hinauf zu den Nervenstämmchen des Oberarms, nicht bis in die Rückenmarkswurzeln.

An den sensiblen Hautnerven keine Veränderung, Halsstrang des Sympathicus und dessen Ganglien normal.

In der Hauptsache haben wir also vor uns: Eine Degeneration der Muskeln, Goll'schen Stränge und vorzüglich der peripheren Nerven.

Aehnliche Ansichten über den Sitz des Leidens sprachen aus:

Schultze, „Die Annahme ist im höchsten Grade wahrscheinlich, dass es sich um multiple peripherische Läsionen handelt."

Charcot, „Es ist schwierig zu entscheiden, ob eine Myelopathie oder multiple periphere Neuritis vorliegt."

Tooth, „Neuropathie."

Alle Autoren halten eine Affection des peripheren Nervensystems für das Wahrscheinlichste.

Wir kommen zu den klinischen Erscheinungen.

Die Amyotrophia spin. prog. beginnt gewöhnlich an den Händen, führt durch Atrophie der Abductoren, Adductoren, Opponenten u. s. w. der Daumen zu den bekannten klinischen Erscheinungen und schreitet dann aufwärts zu der Schultermusculatur (Deltoides) fort, befällt sodann die Rumpfmusculatur (Cucullaris, Pectoralis, Rhomboideus, Latissimus dorsi) und greift, wenn überhaupt, nur selten auf die unteren Extremitäten über.

Der Weg, welchen die Entartung an unserem Patienten analog den von Hoffmann beschriebenen Fällen genommen hat, ist von der eben ausgeführten Art des Weges durchaus verschieden.

„Die Krankheit beginnt an den unteren Extremitäten. Wahrscheinlich werden, wie schon Charcot hervorhebt, analog dem an den oberen Extremitäten später einsetzenden Process zuerst die kleinen Fussmuskeln krank, schwächer und auch wohl paretisch. Dieses entgeht für

den Kranken, weil das Leiden sich einschleicht, nur langsame Fortschritte macht und der Functionsausfall dieser Muskeln keine auffallenden Störungen setzt. Aufmerksam werden auf die Affection die Patienten erst später, wenn sie sich schwächer fühlen in den Beinen, leichter ermüden, ihre Beine weniger in der Gewalt haben, und die Füsse anfänglich nur beim Gehen falsche Stellungen einnehmen. Alsdann sind einzelne Muskelgruppen, meist die Peronei oder auch die Extensores der Zehen schon abgemagert und geschwächt. Ist das Leiden bis zu dieser Stufe der Abmagerung der Unterschenkelmusculatur, krankhafter Stellung der Füsse mit consecutiver Gehstörung gelangt, worüber ein Jahr oder mehrere hingehen, ist also die Atrophie und Schwäche bis zu den Knien herauf fortgeschritten, so beginnt derselbe Destructionsprocess in den oberen Extremitäten.

Charcot und Marie betonen, dass die Muskeln an den Wurzeln der Extremitäten relativ unbetheiligt seien, und dass Gesicht-, Schulter- und Rumpfmusculatur intact bleiben. An unserem Kranken konnte jedoch Verfasser auf eine Atrophie des Facialis- und Hypoglossusgebietes aufmerksam machen. Eben solche Erscheinungen hat Hoffmann beobachtet, wenn er sich dahin ausspricht, dass die Krankheit nicht immer für längere Zeit in dem oben gegebenen Stadium Halt zu machen brauche, sondern stetig gegen den Stamm fortschreiten könne ohne Gesichts-, Zungen- und Rumpfmusculatur zu verschonen.

Das von Hoffmann besonders hervorgehobene Kältegefühl und die Marmorirung der Haut über den atrophischen Theilen hat Verfasser, wie erinnerlich sein wird, bei der Untersuchung insofern aufgefunden, als Patient angab, dass ihn oft ein Kältegefühl überriesele, er locales Kältegefühl dagegen nie empfunden habe; die Marmorirung

(Cyanose) der Haut trat besonders an den Fussgewölben und dorsalen Füssen hervor.

Hoffmann sagt für den ganzen Habitus der Kranken sehr bezeichnend:

Der Eindruck, den diese Kranken, ohne dass man sich weiter nach dem Verlauf der Krankheit erkundigt hat, machen, ist folgender: Dünne Unterschenkel mit Pes varus- oder Pes equino-varus-Stellung, atrophische Hände mit und ohne Krallenstellung der Finger, etwas schmächtige Vorderarme; die Oberschenkel sind nicht auffallend verändert, die Oberarme etc. normal; verhältnissmässig guter Ernährungszustand des Rumpfes. Das ist das Bild, das mehr oder weniger ausgeprägt, immer wiederkehrt. Der Symptomencomplex, unter welchem das Leiden sich präsentirt, ist ein so scharf umgrenzter, ein meist so regelmässiger, wie nur bei wenig anderen Krankheiten.

Als charakteristisch hervorgehoben zu werden verdient noch für Fälle unserer Art die frühzeitige, durch Parese der Peroneen bedingte Pes varus-Stellung. Wir haben es hier nicht mit einem congenitalen Klumpfuss, der stationär bleibt, sondern einem post partum erworbenen zu thun, der gleichmässig mit der fortschreitenden Parese der Peroneen pathologischere Grade erreicht und für den Beginn einer prog. neurot. Muskelatrophie an den Enden der unteren Extremitäten von vornherein verdächtig sein muss.

Leider konnte Verfasser für die Ansicht, dass das Leiden sich vorwiegend auf hereditärer Basis entwickele und ausgesprochenen erblichen Charakter habe, kein Material beibringen. Die Anamnese unseres Patienten hat aus Eingangs gegebenen Gründen hier eine Lücke.

Interessant dürfte noch die Thatsache sein, dass der

Process bis zum 15. Lebensjahre des Patienten nur die Unterschenkel betroffen haben soll und erst dann nach überstandener Influenza auf die oberen Extremitäten übergesprungen ist. Es wird dadurch wahrscheinlich gemacht, dass schwächende intercurrente Krankheiten auf das frühere oder spätere Auftreten der Atrophie bei zu ihr disponirten Personen von Einfluss sind, resp. ihren Gang beschleunigen können.

Zum Schlusse dieser Arbeit betrachte ich es als eine angenehme Pflicht, Hrn. Prof. Mendel für die gütige Ueberweisung der Arbeit meinen besten Dank auszusprechen.

Litteratur.

Ausser den in der Arbeit selbst angeführten Werken wurden noch benutzt:

Erb, Deutsche Zeitschriften für Nervenheilkunde, Bd. I.

Hoffmann, Ueber einen Fall von prog. neurot. Muskelatrophie. Archiv für Psychiatrie und Nervenheilkunde, Bd. XX.

Oppenheim, Archiv für Pschiatrie und Nervenheilkunde, Bd. XIX.

Strümpell, Krankheiten des Nervensystems.

Thesen.

I.

Die prog. neurot. Muskelatrophie ist als eine besondere Form von prog. Muskelatrophie zwischen die spinalen und myopathischen Arten der letzteren einzuschieben.

II.

Der Symptomencomplex der prog. neurot. Muskelatrophie ist ein scharf umgrenzter und regelmässig wiederkehrender.

III.

Bei der Behandlung der Hautkrankheiten ist in erster Linie die Beseitigung von Circulationsstörungen als Hauptursache derselben in Angriff zu nehmen.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Gustav Hülsemann, evangelischer Confession, ist der Sohn des Buchhändlers Gustav Hülsemann zu Soest i. W. Seine wissenschaftliche Vorbildung erhielt er auf dem Gymnasium daselbst, welches er Ostern 1888 mit dem Zeugniss der Reife verliess. Er studirte dann in Bonn, Marburg und Leipzig je zwei, in Kiel und Berlin je ein Semester Medicin. Am 4. März 1890 bestand er in Marburg die ärztliche Vorprüfung, am 13. Februar in Berlin das Tentamen medicum und am 16. Februar 1892 ebendaselbst das Examen rigorosum. Vom 1. April bis 1. October 1890 genügte er zu Leipzig bei der 7. Comp. des 8. Königl. sächs. Inf.-Regts. Prinz Johann Georg No. 107 seiner Dienstpflicht mit der Waffe.

Während seiner bisherigen Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Curse folgender Herren:

Bonn: Fuchs, Kekulé, Schaffhausen, Schiefferdecker, Strasburger, Frh. von la Valette St. George.

Marburg: Gasser, Göbel, Greeff, Kohl, Külz, Melde, Strahl, Zinke.

Leipzig: Birch-Hirschfeld, His, Landerer, Romberg, Thiersch, Zweifel.

Kiel: Bier, von Esmarch, Heller, Hoppe-Seyler, Quinke, Werth.

Berlin: von Bardeleben, von Bergmann, du Bois-Reymond, Gerhardt, Gusserow, L. Lewin, Leyden, Olshausen, R. Virchow.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht der Verfasser hiermit seinen besten Dank aus.